

Клиническая характеристика pemphigoid bullosa слизистой оболочки рта

Характерной особенностью клинической картины неакантолитической пузырчатки на СОР является то, что пузыри располагаются на гиперемированном фоне с прозрачным или геморрагическим содержимым. При осмотре мы можем видеть плотную покрывку спавшегося пузыря. При вскрытии такого пузыря образуются эрозии, которые не сливаются, остаются отдельными на гиперемированном фоне, болезненные при дотрагивании, кровоточивость наблюдается редко. В отличие от высыпаний при pemphigus vulgaris у больных с pemphigoid bullosa пузыри существуют значительно дольше в связи с их субэпителиальной локализацией. Размеры патологических элементов варьируют от булавочной головки до 10 см в диаметре. Также могут появляться эритематозно-уртикоподобные элементы, мелкие пузырьки.

Красная кайма, как правило, не поражается. Заживление таких эрозий происходит без рубцевания. Локализуются очаги поражения преимущественно на слизистой оболочке щек (рис. 5), боковых и нижней поверхности языка (рис. 6), углах рта, губ (рис. 8), реже нёба (рис. 7) и ретромолярного пространства, дне полости рта (табл. 3).

Таблица 3. Распределение пациентов с pemphigoid bullosa слизистой оболочки рта в зависимости от локализации элементов поражения

Локализация элементов поражения	Количество пациентов с pemphigoid bullosa СОР (n=35)	
	Абс. число	%
Щеки	32	91
Дорсальная, нижняя и боковые поверхности языка	29	83

Окончание таблицы 3

Локализация элементов поражения	Количество пациентов с pemphigoid bullosa СОР (n=35)	
	Абс. число	%
Углы рта	26	74
Слизистая оболочка губ	23	66
Нёбо	18	51
Дно полости рта	11	31

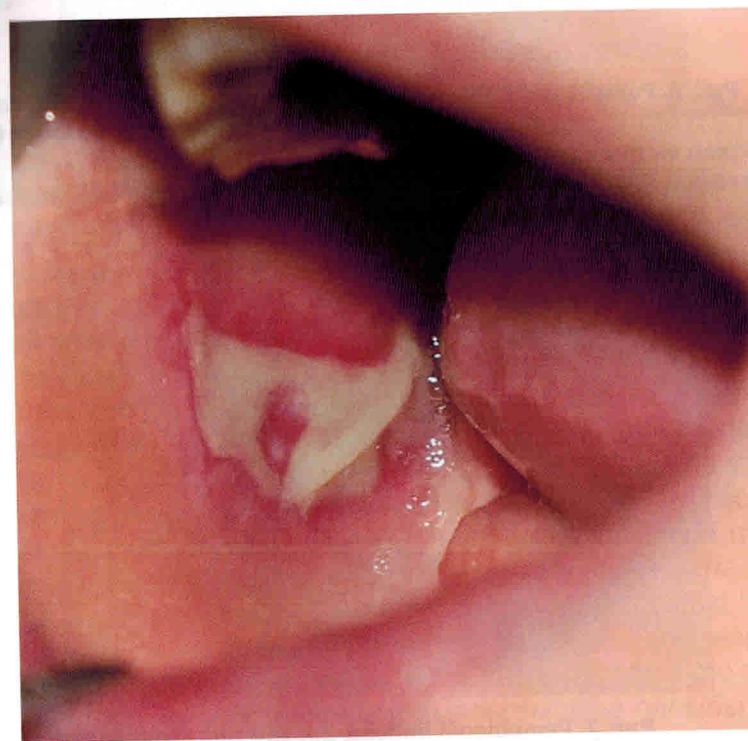
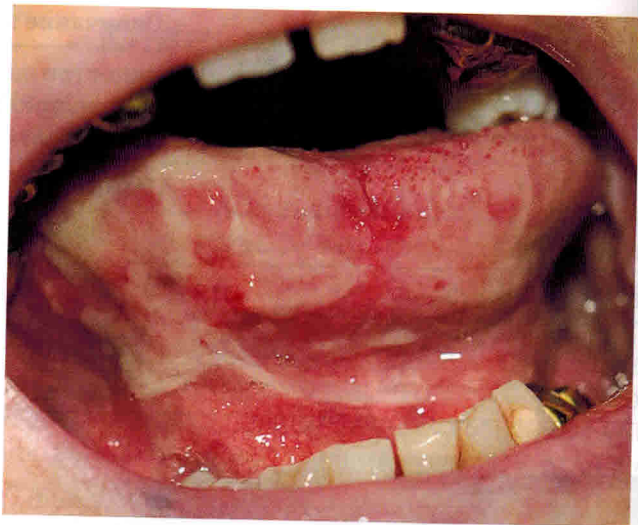
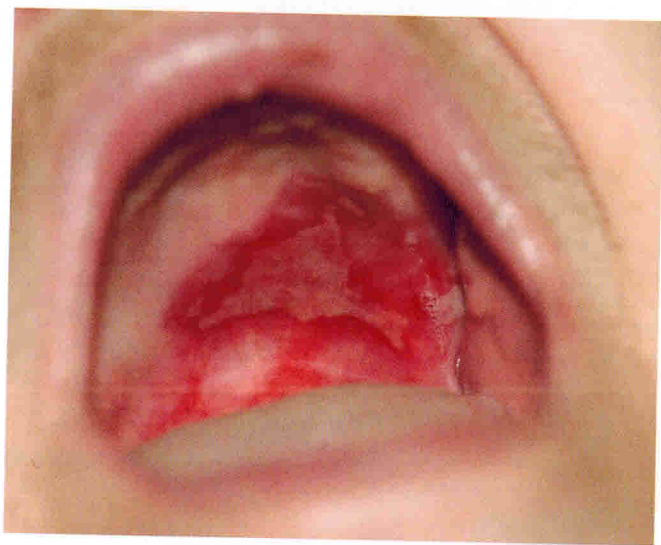


Рис. 5. Pemphigoid bullosa. Эрозия на гиперемированном фоне с плотной покрывкой спавшегося пузыря на слизистой оболочке щеки



**Рис. 6. Pemphigoid bullosa. Множественные эрозии со спавшейся
покрышкой пузыря на гиперемированном фоне**



**Рис. 7. Pemphigoid bullosa. Эрозия полигональной формы
с выраженной покрышкой пузыря на гиперемированном фоне
на нёбе**



**Рис. 8. Pemphigoid bullosa. Множественные плотные покрышки
пузырей, покрывающих эрозии на слизистой оболочке нижней губы**

Пациенты с pemphigoid bullosa жалуются на боль при приеме острой и горячей пищи, при разговоре, а также выраженное чувство жжения и сухости во рту. При цитологическом исследовании со дна эрозий акантолитические клетки не выявляются. Симптом Никольского, как правило, отрицательный. Часто у таких пациентов выявляется дисбактериоз различной степени тяжести, что осложняет течение заболевания. Нередко у таких пациентов обнаруживается кандидоз. При осмотре в полости рта можно наблюдать эрозии с плотной покрышкой пузыря на гиперемированной слизистой с обильным налетом на языке.

При осмотре полости рта у пациентов с pemphigoid bullosa СОР отмечали наличие заболеваний пародонта (83%), нерациональное протезирование зубов (69%), кариес зубов и его осложнения (66%), некачественные и амальгамовые пломбы (51%), протезы из разнородных металлов (29%) (табл. 4).

Морфологическая характеристика красного плоского лишая слизистой оболочки рта

Морфологическая характеристика *ruber lichen planus* СОР включает разрушение базального клеточного слоя с появлением гидропически измененных базальных кератиноцитов, в поверхностных эпителиальных слоях отмечается также различной степени выраженности гиперкератоз и паракератоз. На фоне гиперкератоза, пилообразного акантоза и лентовидного хронического воспалительного инфильтрата (рис. 47, а) отмечаются гидропические изменения в эпителиальных клетках базального слоя и скопление эозинофильных Civatte bodies (рис. 47, б).

При прогрессировании процесса наблюдается некроз и потеря поверхностного эпителия, при этом выявляется наличие глубокого дефекта слизистой оболочки, заполненного грануляционной тканью (рис. 48).

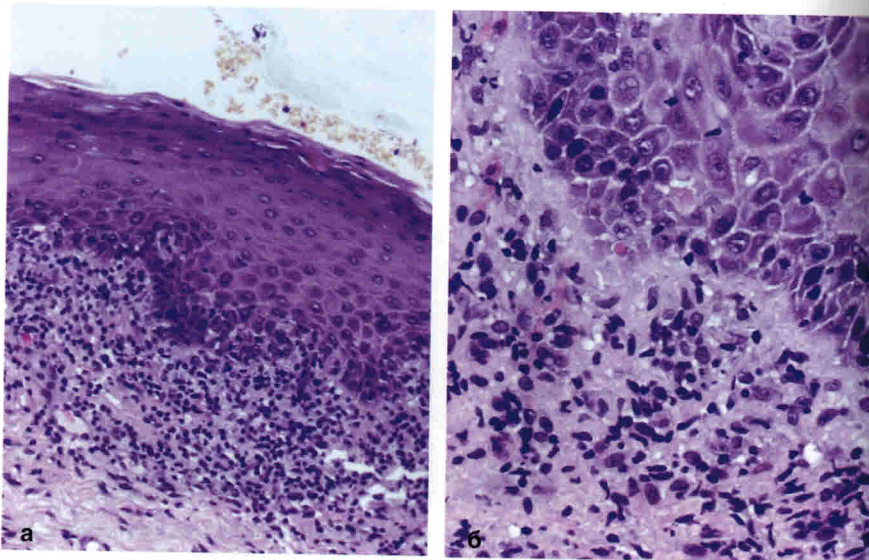


Рис. 47. *Ruber lichen planus* слизистой оболочки рта (типичная форма). Окраска гематоксилин-эозином (а — $\times 200$, б — $\times 400$)

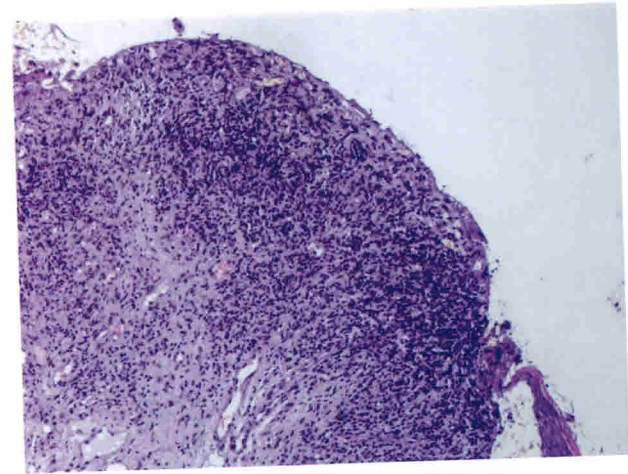


Рис. 48. *Ruber lichen planus* слизистой оболочки рта (эрозивно-язвенная форма). Окраска гематоксилин-эозином ($\times 100$)

Морфологическая характеристика буллезной формы *ruber lichen planus* представлена компонентами типичной и эрозивно-язвенной форм, при этом отмечается наличие щелевидного пространства между эпителием и подлежащей грануляционной тканью, которое при заполнении серозным экссудатом придает буллезную форму поражениям слизистой оболочки (рис. 49). В базальном эпителиальном слое распределяется большое количество эозинофильных коллоидных телец, которые представляют полосу разрушенных кератиноцитов.

Иммуногистохимическая картина у пациентов с *ruber lichen planus* слизистой оболочки рта характеризуется гидропическим повреждением базального и парабазального слоев эпителия. В этих слоях происходит локализация IgG и фрагмента компонента C3d. Особенно можно наблюдать интенсивное иммуногистохимическое окрашивание IgG (рис. 50) и элемента компонента C3d (рис. 51), вокруг сосудов язвенных дефектов. По мере увеличения выраженных клинических проявлений (эрозивно-язвенная и буллезная форма КПЛ) в структуре эпителия появляются неокрашенные пространства, описанные ранее как формирование Civatte bodies, и значительная потеря межклеточных связей E-кадгерина в базальном и шиповатом клеточных слоях эпителия слизистой оболочки. Проведенные иммуногистохими-

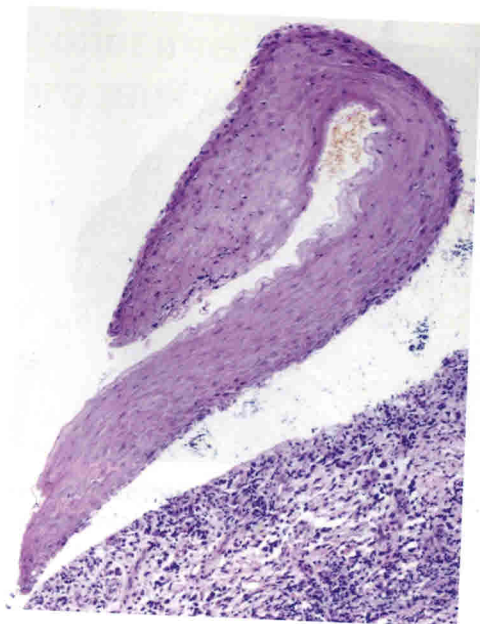


Рис. 49. Ruber lichen planus слизистой оболочки рта (буллезная форма). Окраска гематоксилин-эозином ($\times 100$)

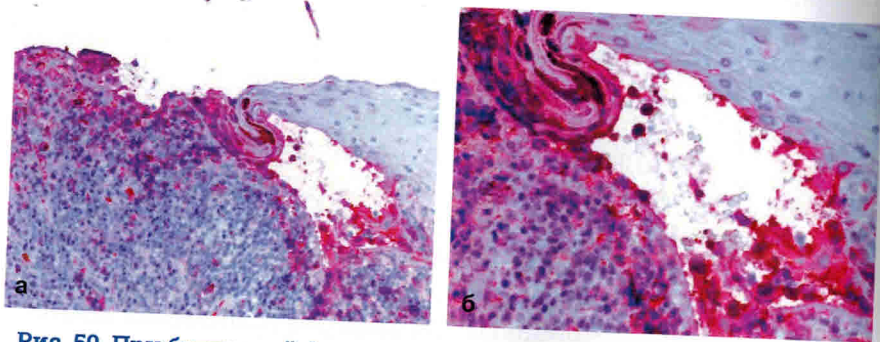


Рис. 50. При буллезной форме ruber lichen planus слизистой оболочки рта иммуноглобулины G выявляются в сосудах грануляционной ткани на дне язвенного дефекта. Окраска Fast Red – гематоксилин Майера (а – $\times 200$, б – $\times 400$)

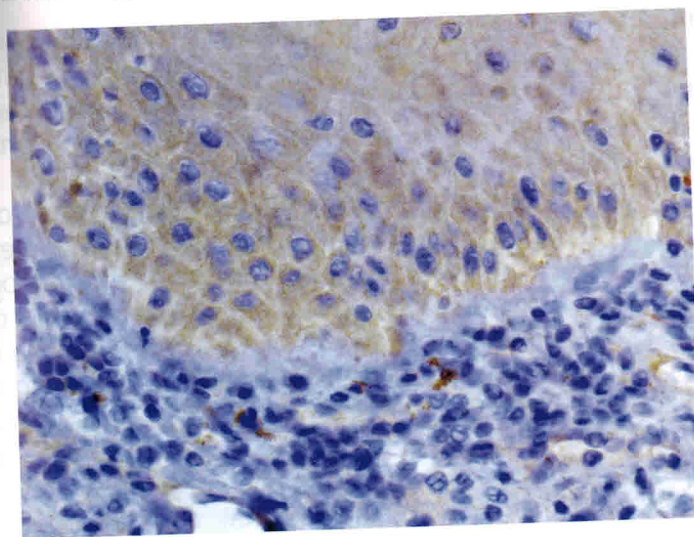


Рис. 51. При буллезной форме ruber lichen planus слизистой оболочки рта S3d выявляются в сосудах грануляционной ткани. Окраска ДАБ-гематоксилин Майера ($\times 400$)

ческие исследования выявили HPV16 преимущественно в цитоплазме и ядрах эпителиальных клеток базального и парабазального слоев эпителия, а также в клетках воспалительного инфильтрата (рис. 52, а). Вирус Эпштейна–Барр был выявлен только в клетках воспалительного инфильтрата (рис. 52, б).

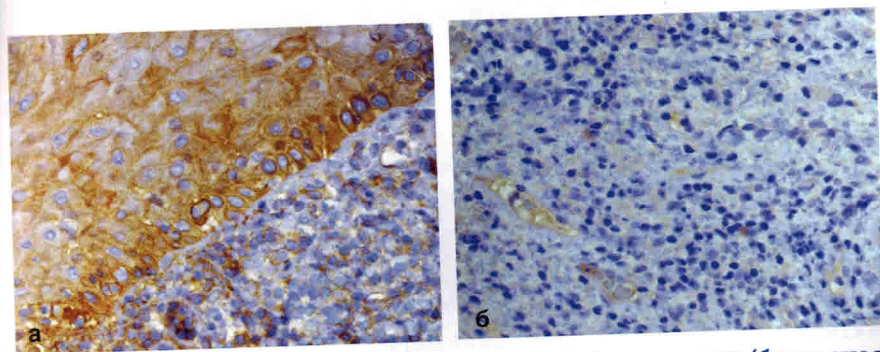


Рис. 52. Ruber lichen planus слизистой оболочки рта (буллезная форма): а – вирус папилломы человека 16; б – вирус Эпштейна–Барр. Окраска ДАБ-гематоксилин Майера ($\times 400$)

При проведении иммуногистохимической реакции при *ruber lichen planus* (буллезная форма) распределение рецепторов к цитокину 2 (CD25) было выявлено на мембранах тучных клеток в базальном слое эпителия, а также в клетках воспалительного инфильтрата (рис. 53).

При буллезной форме *ruber lichen planus* отмечается слабая экспрессия ИЛ-1, преимущественно эпителиальными клетками базального и парабазального слоев и отдельных макрофагов воспалительного инфильтрата в собственной пластинке слизистой оболочки (рис. 54). Однако экспрессия ИЛ-6 была выражена в клетках воспалительного инфильтрата в собственной пластинке слизистой оболочки, а также в эпителиоцитах базального эпителиального слоя (рис. 55). Это явление можно объяснить тем, что ИЛ-6 представляет собой полифункциональный цитокин, который вызывает как про-, так и противовоспалительные эффекты, продуцируется фибробластами, макрофагами, кератиноцитами и другими клетками. По спектру биологического действия он близок к ИЛ-1 и ФНО, участвует в развитии воспаления, иммунных реакций, является основным клиническим показателем тканевого повреждения.

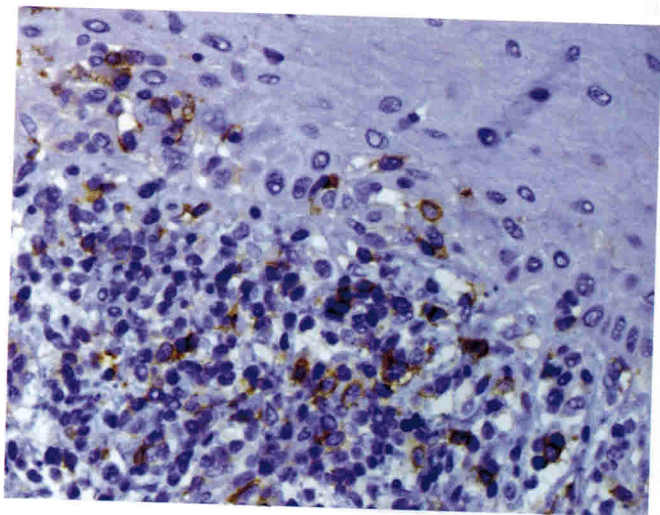


Рис. 53. *Ruber lichen planus* слизистой оболочки рта (буллезная форма), распределение рецепторов к цитокину 2 (CD25). Окраска ДАБ-гематоксилин Майера (×400)

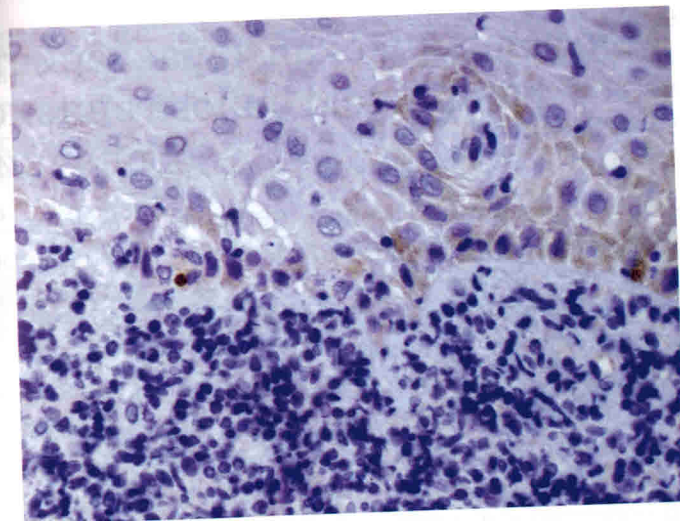


Рис. 54. *Ruber lichen planus* слизистой оболочки рта (буллезная форма), распределение интерлейкинов-1 в эпителиальных клетках базального и парабазального слоев слизистой оболочки рта. Окраска ДАБ-гематоксилин Майера (×400)

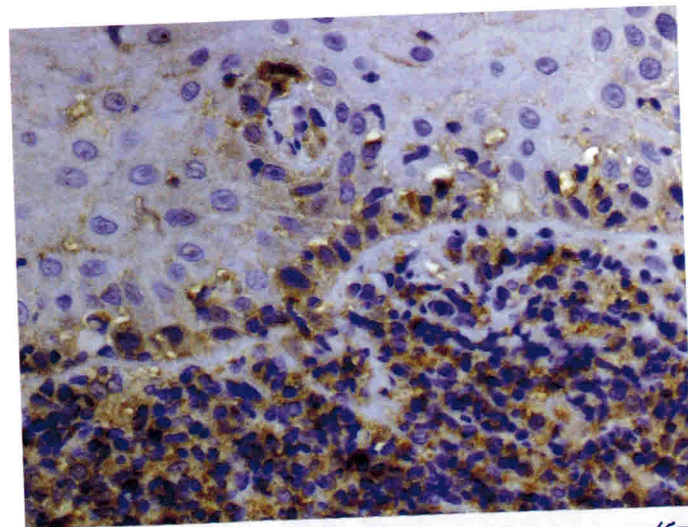


Рис. 55. *Ruber lichen planus* слизистой оболочки рта (буллезная форма), распределение интерлейкинов-6 в эпителиальных клетках базального слоя и в воспалительном инфильтрате собственной пластинки слизистой оболочки рта. Окраска ДАБ-гематоксилин Майера (×400)